

گزارش یک مورد سندرم Rosai-dorfman

در بیمارستان فاطمی اردبیل

دکتر مهدی چینی فروش^۱، حنا نه جوانپور^۲

۱- استادیار پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

۲- دانشجوی پزشکی دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

چکیده

مورد اخیر مربوط به آقای ۲۵ ساله با تورم دوطرفه ی گره های لنفاوی گردنی می باشد که لنفادنوپاتی تحت فکی پشت زاویه ی مندیبل می باشد و از ۲ سانتی متر بیشتر است. بیمار از ۹ سال قبل دچار این عارضه شده و گره های لنفاوی به طور پیشرونده ای در این مدت از ۲ تا ۳ میلی متر به حدود ۲ سانتی متر رسیده است. از توده بیوپسی بعمل آمده و نتیجه بیماری RDD گزارش شده است. بیماری Rosai-dorfman (RDD) یا لنفادنوپاتی بزرگ با سینوس هیستوسیتوزیس یک بیماری نادر است که با تکثیر هیستوسیت ها در سینوس های گره لنفاوی همراه می باشد که حاوی لنفوسیت های فاگوسیت شده ویا نوتروفیل ، پلازما سل و یا سلول های منونوکلئار سایز متوسط با هسته دنداندار می باشد. اتیولوژی آن دقیقاً مشخص نشده است و گاهی شیوع فامیلی نیز نشان می دهد.

کلمات کلیدی : لنفادنوپاتی گردنی ، Rosai-dorfman disease

مقدمه

پارانئوپلاسم ندول بوجود میاید که عمدتاً ناحیه گردنی را درگیر میکند [۳] این بیماری در اکثر موارد با بزرگی دو طرفه لنف نودهای گردنی که بدون درد بوده و اغلب همراه با تب [۴،۵] و عرق شبانه و از دست دادن وزن تظاهر می کند [۵] در این مقاله ما موردی از RDD را گزارش می کنیم که مدت زیادی بدون درمان باقی مانده بود و بطور موفقیت آمیزی تحت عمل جراحی قرار گرفته است.

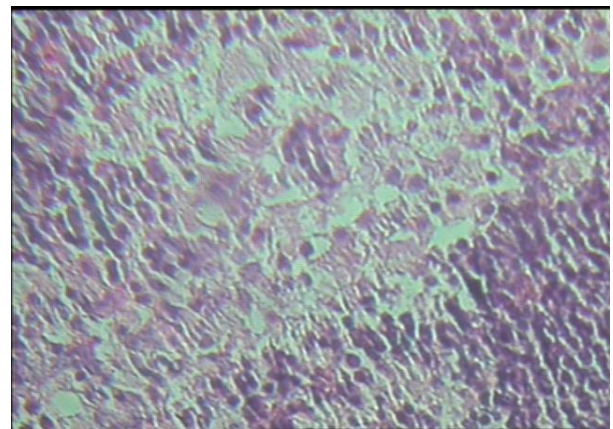
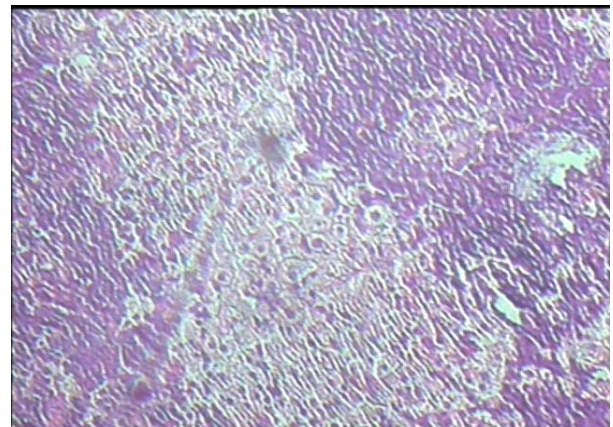
Rosai dorfman disease (RDD) یا سینوس هیستوسیتوزیس با لنفادنوپاتی منتشر (AHML) یک بیماری نادر است که ممکن است در هر سنی رخ دهد [۱،۲] و بطور عمده در دهه ی دوم زندگی رخ میدهد [۱] و بیشتر در بچه ها و بزرگسالان جوان مشاهده میشود [۲] یک شرایط خود محدود شونده با علت ناشناخته است که ندول لنفاوی بزرگی بدلیل تکثیر هیستوسیت ها درون سینوسها و گاهی

گزارش مورد

بحث

بیمار آقای ۲۵ ساله بوده که با تورم دو طرفه ی گردنی مراجعه کرده بود و خواهان برداشتن آن بدلیل مسائل زیبایی بود. بیمار از ۹ سال قبل دچار تورم لنف نود های گردنی به صورت قرینه بوده است و در این مدت بدلیل ترس از عوارض جراحی اقدام به برداشت توده نکرده بود. در این ۹ سال اندازه ی آن از ۲-۳ میلی متر به ۲ سانتی متر رسیده است. بیمار هیچ سابقه ای از درد را بیان نمیکند و توده متحرک است. سابقه ی فامیلی از بدخیمی را ذکر نمیکند.

در بیوپسی:



RDD یک بیماری نادر است که ممکنه در هر سنی رخ دهد [۱،۲] و بطور عمده در دهه ی دوم زندگی رخ میدهد [۱] و بیشتر در بچه ها و بزرگسالان جوان مشاهده میشود [۲] یک شرایط خودمحدود شونده باعلت ناشناخته است که ندول لنفاوی بزرگی بدلیل تکثیر هیستوسیت ها درون سینوسها و گاه پارانشیمال ندول بوجود میاید که عمدتا ناحیه گردنی را درگیر میکند [۳] RDD می تواند در اکسترا ندول نیز تشکیل شود که عمدتا در بیماران مسن دیده می شود. [۴] در CNS شایع نمیشد و در صورت درگیری آن اغلب مننژ درگیر میشود. [۷] بیشتر در دهه ی اول یا دوم زندگی (۸۱٪) بروز میابد و بیشتر مردان را مبتلا می شوند (به نسبت ۱:۲) [۱]

لنفوسیت های فاگوسیت شده در سیتوپلاسم بیشتر سلولهای RD (هیستوسیت) یک ویژگی تشخیصی شاخص RDD است که این لنفوسیت ها عمدتا درون واکوئل های سیتوپلاسمی قرار دارند. [۴] لنف نود ها یک فیبروز پری کپسولار و سینوس های گشاد شده که با هیستوسیت های بزرگ و لنفوسیت ها و پلاسماسل پر شده اند را نشان می دهند. [۲] یک ویژگی تشخیصی شاخص دیگر این است که سلولهای RD دارای پروتئینی بنام S-100 باشند که در رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی مشخص میشوند که متمایز

کننده ی ان از هیستوسیت های عادی است. [۶] در مراحل اولیه ساختمان لنف نود عموماً حفظ شده است ولی در مدت زمان طولانی تکثیر سلولهای RD ممکنه سینوس را بطور گسترده ای گشاد کند که با محو شدن کامل ساختمان ندول نرمال همراه است. [۸] بطور کلی RDD با بیوپسی تشخیص داده می شود و بصورت نادر با سنجش بالینی حدس زده میشود [۶] بیشتر موارد بدون علامت باقی می مانند (تا چندین ماه) و در موارد علامت دار درمان بصورت علامتی است و شامل کورتیکواستروئید، سیتوتوکسین ها، رادیوتراپی و جراحی (به تنهایی یا ترکیبی) است [۹]

منابع

- 1-sennes L;koishi H;cahali R;sperandio F;Butugan O.rosai dorfman disease with extranodal manifestaton in the head.EarNose throat j 2004;83(12):844-847
- 2-Juskevicius R, and Finlay JL. Rosai-Dorfman disease of the parotid gland, cytologic and histopathologic findings with immunohistochemical correlation. Arch Pathol Lab Med 2001; 125: 1348-1350.
- 3- mac sween RNM;whaley K.The lymphoreticular system,Muir's textbook of pathology,13nded.univercity of glasgow,200?:653.
- 4- Aluffi p, Prestinari A, Ramponi A, Castri M. Rosai Dorfman diseas of the larynx. JLO July2000; 114(7): 565-568.
- 5-Foucar E, Rosai J. and Dorfman R. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease): review of the entity. Semin Diagn Pathol 1990; 7: 19-73.
- 6- Warnke RA, Weiss LM, Chan JKC, Cleary ML, Dorfman RE Atlas of tumor pathology. Tumor of the lymph nodes and spleen. Third series. Fascicle 14. Washington, DC: AFIP, 1995: 349-60.
- 7-Damjanov I,linder J.Anderson's pathology,10nd ed.kansas city,1927:2762.
- 8- Foucar E, Rosai J, Dorfman RE Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: an analysis of 14 deaths occurring in a patient registry. Cancer 1984; 54:1834-40.
- 9- Aluffi p, Prestinari A, Ramponi A, Castri M. Rosai Dorfman diseas of the larynx. JLO July 2000; 114(7): 565-568.